4.



Das Geschwür der Hornhauthinterfläche.

(Ulcus internum Corneae.)

Ein Beitrag
zur Kenntnis der angeborenen Hornhauttrübungen
sowie
des Megalophthalmus und Hydrophthalmus.

Von

Prof. Eugen v. Hippel,
I. Assistenten an der Univ.-Augen-Klinik
zu Heidelberg.

Halle a. S.
Verlag von Carl Marhold.
1900.

Das Geschwür der Hornhauthinterfläche.

(Ulcus internum Corneae).

Ein Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Hornhauttrübungen sowie des Megalophthalmus und Hydrophthalmus.

Von

Prof. Eugen v. Hippel,

I. Assistenten an der Univ.-Augen-Klinik zu Heidelberg.

Nachdem die anatomische Untersuchung eines Falles von beginnendem Hydrophthalmus*) gezeigt hatte, dass ein Geschwür an der Hornhauthinterfläche die Ursache angeborener hochgradiger parenchymatöser Trübung der Cornea sein kann und meine Fluoresceinmethode**) die Möglichkeit festgestellt hat, klinisch Veränderungen des Endothels mit Sicherheit nachzuweisen, möchte ich nunmehr versuchen, auf Grund einer Anzahl eigener Beobachtungen und einer genauen Durchsicht aller mir zugänglichen Mitteilungen über angeborene Hornhauttrübungen zu zeigen, dass eine Erkrankung der Hornhauthinterfläche die Ursache sehr vieler angeborener parenchymatöser Hornhauttrübungen darstellt und dass je nach der Schwere und der Ausdehnung des Krankheitsprozesses als Endausgang desselben entweder eine **normal grosse** mehr oder weniger vollständig aufgehellte, oder eine **vergrösserte** klare oder getrübte Cornea bei sonst normalem Verhalten des Auges oder endlich ein ausgesprochener **Hydrophthalmus** mit Excavation der Papille hervorgehen kann.

---

*) E. v. Hippel. Über Hydrophthalmus congenitus etc. v. Graefe's. Arch. 44. 3. S. 539.

**) Derselbe. Über die klinische Diagnose von Endothelveränderungen der Cornea etc. Bericht über die Heidelb. Versammlung 1898. S. 67.

Ähnliche Anschauungen, wie sie hier ausführlicher begründet werden sollen, hat in neuester Zeit Leber*) ausgesprochen.

Meine eigenen Beobachtungen sind folgende:**)

1) Julius Götzmann, 12 Tage alt. Mutter gesund, Vater lungenleidend, zwei gesunde Geschwister, eines verunglückt. Die Augenerkrankung wurde in der dritten Nacht nach der Geburt bemerkt.

26. I. 95. Bds. Augen reizlos, dichte parenchymatöse Trübung der ganzen Cornea, nach aussen noch besonders dichter Trübungsring. Mitte der Cornea keratoconusartig hervorgewölbt. Pupille sichtbar, eng. Druck normal. Nabel normal, pustulöses Exanthem an Brust und Armen. Inguinaldrüsen fühlbar.

Inunctionen mit grauer Salbe à 0,5 10 Mal. Kein Erfolg. Eserin $1/4$ % 2 mal tgl.

9. II. 95. Auf Wunsch entlassen.

7. III. 95. Wieder aufgenommen. Bds. Cornealtrübung stärker geworden, Cornea vergrössert, Mitte stark vorgetrieben. Druck hoch.

8. III. 95. L. Iridectomie; kleiner Glaskörpervorfall.

15. III. 95. L. normaler Heilungsverlauf. R. A. Grosses flaches Hornhautgeschwür mit stark gelb infiltrierten Rändern; rapider Fortschritt der Eiterung.

20. III. 95. Cornea vollkommen abgestossen.

23. III. 95. R. Linse liegt frei. Vascularisation vom Rande.

L. A. Trübung bedeutend aufgehellt. Hornhaut nicht mehr so ectatisch. Auf Wunsch Entlassung.

27. III. 95. Tod unter grossen Schmerzen nach brieflicher Mitteilung.

2) Jacob Götzmann, 3 Tage alt (Bruder des vorigen).

18. XI. 97. Augen waren bei der Geburt angeblich leicht gerötet.

R. A. Cornea in toto grauweiss getrübt, mässig vergrössert, der grösste Teil mit Ausnahme einer kleinen Randzone, die intensiver getrübt ist, keratoconusartig vorgewölbt. Oberfläche glatt, Pupille eng, eben sichtbar.

Ein kleiner Tropfen Fluoresceïn eingeträufelt. Die ectatische Parthie wird in der Tiefe intensiv grün.

L. A. Cornea ebenfalls etwas vergrössert, vollständig parench. getrübt, mehr halbkugelig vorgewölbt, in der Mitte Trübung am

---

*) Leber und Addario. Angeb. Panophthalmitis mit Bacillenbefund etc. v. Graefe's Arch. 48.

**) Die beiden in meinem Vortrag erwähnten führe ich nochmals an.

stärksten. Pupille nicht sichtbar. Fluoresceïn färbt nur ganz wenig. 1 ⁰/₀₀ Eserin mit.

8. XII. 97. In der linken Achselhöhle ein Abscess, Brüste beide stark geschwollen, etwas seröse Flüssigkeit auszudrücken. Starke Blepharo-Conjunctivitis. Cornea bds. höchstgradig staphylomatös vorgetrieben und sehr intensiv getrübt.

14. II. 98. Bds. Nahezu totales Leucom, das nur sehr wenig ectatisch ist. Wegen der Intensität der Trübung ist nicht sicher zu stellen, ob vordere Kammer vorhanden.

30. IV. 98. Rechts, 7. V. 98 L. Iridectomie, die glatt gelingt.

Als Endausgang: 21. X. 98. Bds. Nystagmus. Cornea weder vergrössert noch ectatisch, grosse centrale nicht adhärente Leucome, Randteile der Cornea ziemlich klar. Vordere Kammer von normaler Tiefe. Durch die gut sichtbaren Colobome rotes Licht. Kind folgt vorgehaltenen Gegenständen mit den Augen. Druck normal. Allgemeinbefinden sehr gut.

3) Frida Graser, 12 Tage alt.

19. IV. 99. Zwei Tage nach der Geburt wurde von den Eltern bemerkt, dass die Augen trübe aussahen. Eltern angeblich vollkommen gesund, nicht verwandt. Die ältesten vier Geschwister hatten normale Augen, das fünfte hatte beiderseitigen Buphthalmus (nähere Angaben siehe weiter unten).

Normal entwickeltes Kind, am Körper nichts Abnormes, doch geschwollene Nackendrüsen fühlbar.

R. A. Etwas Lichtscheu, leichte conj. Secretion, Cornea nicht wesentlich vergrössert. Oberfläche etwas matt, nirgends ein Substanzverlust. Intensive parenchymatöse Trübung, in der Mitte am stärksten. Vordere Kammer abnorm tief, Pupille eben sichtbar, stark erweitert, reagiert anscheinend nicht. Kein rotes Licht. Druck nicht zu prüfen.

Kleiner Tropfen Fluorescein ergiebt geradezu gesättigte grasgrüne Färbung im Gebiete der Trübung.

L. A. Cornea nicht vergrössert, in den centralen Teilen ein wenig rauchig parenchymatös getrübt, Kammer normal tief, Pupille normal weit, reagiert auf Licht. Fluorescein ergiebt mattgrünen Schimmer.

Ord. 1 ⁰/₀ Eserin 3 mal täglich.

20. IV. 99. Pupillen beide enger geworden, rechte aber noch erweitert. Trübung unverändert. Fluorescein ergiebt heute sowie in der folgenden Zeit keine Färbung mehr.

22. IV. 99. Linke Cornea erheblich, rechte wenig aufgehellt

4. V. R. Paracentese. 9. V. Entlassung in wenig verändertem Zustand.

9. VI. 99. R. Cornea unten etwas klarer geworden, Pupille noch weit. L. Trübung nur noch sehr unbedeutend. R. Iridectomie vorgeschlagen.

4) Louise Graser, 11 Monate.

5. XI. 89. Erkrankung höchst wahrscheinlich, aber nicht absolut sicher angeboren. R. A. Cornea mässig vergrössert, klar.

L. A. in toto vergrössert, Cornea um ca. $^1/_4$ grösser als rechts, in den centralen Teilen in blaugraues Narbengewebe umgewandelt.

15. IV. 91. R. Papille normal, Kind sieht. L. A. wie früher.

28. V. 92. R. wie bisher. L. Grosses centrales eitriges Hornhautgeschwür, bei der Ennucleation platzt dasselbe.

30. IV. 98. R. Cornea entschieden grösser als normal, grauweisse etwas sclerosirende Trübung am oberen Rande, mit scharfer Grenze absetzend, eine Andeutung davon am unteren Rande. Cornea im Ganzen leicht getrübt (bei focaler Beleuchtung). Keine Ectasie der Ciliargegend. Kammer tief, Pupille etwas unregelmässig zackig, reagirt aber. Glaskörper rein. Papille partiell (physiologisch?) excavirt. Druck normal. — 8 D S = $^5/_{35}$ — $^5/_{25}$ $\frac{0.10}{0.40}$. Gesichtsfeld normal. Hornhautradius = 7,841.

1. VI. 99. Befund unverändert.

5) Georg Laier, $^1/_2$ Jahr.

25. V. 97. Die Eltern sind gesund, die beiden älteren Geschwister haben normale Augen, keine Frühgeburt, kein Abort. Geburt des Pat. normal. Augen waren bei der Geburt auffallend gross. Seit vier Wochen Thränen und Lichtscheu. R. Cornea stark vergrössert, intensive Trübung in den centralen Teilen, Kammer tief, Pupille etwas erweitert, Druck hoch. Fluorescein ergiebt deutliche Färbung in der Tiefe.

L. A. Ebenfalls stark vergrösserte Cornea, kleine centrale in der Tiefe sitzende Trübung, Druck nicht erhöht. Fluorescein negativ.

Ord. KJ 2 : 100, 2 mal tgl. 1 Kaffeelöffel. Eserin.

In der Folgezeit Hornhauttrübung bald rechts bald links stärker.

28. X. 97. R. A. Kleines Hornhautgeschwür, das bald ausheilt.

20. I. 98. R. A. Cornea stark getrübt, Pupille reagiert nur consensuell, tiefste Druckexcavation.

L. A. Cornea ausgesprochen vergrössert, minimale centrale Trübung, Pupille reagiert prompt, Druck normal. Kind sieht. Papille absolut normal, keine Spur von Entfärbung oder Excavation.

31. V. 99. R. Höchster Grad von Hydrophthalmus, etwas Entropium des unteren Lides, keine Beschwerden. L. bis auf die auffallend grosse Cornea absolut normal.

1. VIII. 99. L. Von einer Hornhauttrübung keine Spur nachzuweisen, im Übrigen keine Änderung.

6) Neugeborenes Kind (hiesige Frauenklinik). *)

9. IV. 98. Geburt trotz allgemein verengtem Becken der Mutter glatt verlaufen. Nabelschnur um den Hals geschlungen. I. Stadium der Asphyxie. Seit der Geburt recid. Erstickungsanfälle. Sofort nach der Geburt hochgradiger Exophthalmus, in Conjunct. Sclerae et Palp. ausgedehnte Blutungen. Cornea parench. getrübt, Iris sehr hyperämisch, Blut auf der linken Iris.

10. IV. 98. Exophthalmus und Hornhauttrübung viel geringer.

Bds. Lider mässig geschwollen, leichter Exophthalmus. Pupillen eng, reagieren gut auf Licht. Auf Atropin nur mittlere Erweiterung. Iris enorm hyperämisch. Cornea bds. im unteren Teil zart parench. getrübt. R. oph. Papille nicht abzugrenzen, Gefässe enorm ausgedehnt, streifenförmige Blutungen in verschiedenen Richtungen neben der Papille. L. Linse klar, aber kein rotes Licht.

Fluorescein giebt bds. tiefsitzende Färbung.

Anatomischer Befund: Keinerlei Entzündungserscheinungen. Endothel überall vorhanden, in den unteren Teilen der Cornea durchsetzt von zahlreichen roten Blutkörperchen. Starke Blutungen in vorderer und hinterer Kammer, im Corpus ciliare und Suprachoroidalraum sowie in der Retina.

Aus den angeführten Krankengeschichten möchte ich folgende Punkte hervorheben:

1. 2 Mal trat die Erkrankung bei Geschwistern auf.

2. Sie war doppelseitig.

3. Der Beweis, dass eine Erkrankung des Hornhautendothels vorlag, wurde bei einem Kinde der beiden Geschwisterpaare durch die Fluoresceinfärbung erbracht. Bei dem völlig gleichen Krankheitsbilde darf man danach für das andere die gleiche Veränderung mit Sicherheit annehmen. Bei dem Kinde Laier wurde der gleiche Nachweis während eines Recidivs der Krankheit erbracht. Dass im Beginn derselben der gleiche Prozess spielte, ist mindestens sehr wahrscheinlich.

4. Entzündliche Erscheinungen fehlen entweder ganz oder sind sehr geringfügig; mässige Lichtscheu kann vorhanden sein.

5. Die Hornhaut zeigte im Beginn der Beobachtung niemals einen Substanzverlust an der Oberfläche. Mehrfach war letztere

---

*) In meinem Vortrag erwähnt.

gestichelt, doch nimmt in solchen Fällen das Epithel niemals Fluoresceinfärbung an.

6. Vascularisation der Hornhaut fehlt im Anfang und meistens auch später vollständig.

7. Die Grösse und Wölbung der Hornhaut kann normal sein; in anderen Fällen besteht Vergrösserung der ganzen Cornea und Ectasie ihres Centrums, welche keratoconusartig oder mehr gleichmässig (keratoglobus) sein kann. An beiden Augen desselben Individuums kommen sowohl in Bezug auf Grösse als Wölbung erhebliche Verschiedenheiten vor.

8. Der Augendruck ist meist schwer zu prüfen. In frischen Fällen kann aber bei keratoconusartiger Vorwölbung der Hornhautmitte der Druck normal, dem entsprechend die Pupille eng sein. Im Falle 3 ist am rechten Auge wahrscheinlich Drucksteigerung anzunehmen, die Erweiterung der Pupille und ihre Resistenz gegen Eserin sprechen dafür. Im Falle Laier bestand rechts bereits Drucksteigerung bei der ersten Untersuchung.

Bevor ich den Verlauf der Erkrankung im Zusammenhange bespreche, möchte ich aus der von mir möglichst vollständig gesammelten Litteratur die Fälle anführen, welche dem geschilderten Krankheitsbilde am meisten entsprechen.

1) Wardrop:*) Sah mehrere Fälle angeborener beiderseitiger vollständiger Hornhauttrübung; hebt die Erblichkeit und die Rückbildungsfähigkeit in der ersten Lebenszeit hervor, sah in einem Falle auf dem einen Auge vollständige Aufhellung, auf dem anderen Bestehenbleiben der Trübung.

2) Farrar: Bei 3 Geschwistern vollständige Trübung auf beiden Augen, ausgesprochene vermehrte Vorwölbung der Hornhäute, bei zweien vollständige, beim dritten unvollkommene Aufhellung.

3) Beer: Doppelseitige grauweisse Trübung der stark vergrösserten Hornhäute; nach 6 Wochen waren dieselben ganz klar.

4) Ware: a. sehr grosse vorgewölbte vollkommen getrübte Corneae, Aufklärung vom Rande, Centrum bleibt getrübt.

b. bei 3 aus derselben Familie stammenden Kindern ging die Trübung innerhalb eines Jahres zurück, bei dem dritten erst am

*) Die Literaturnachweise der Fälle 1—10, 12—15 siehe bei Santo Domingo, Über angeborene Hornhauttrübungen. Inaug.-Diss. Berlin 1894.

Ende des zweiten Jahres, eine noch sehr hervorgewölbte Cornea mit Myopie zurücklassend.

5) v. Ammon: a. angeborene doppelseitige Trübung, Corneae sehr gross und gewölbt, allmähliche Aufhellung.

b. sehr grosse gewölbte undurchsichtige Hornhäute, nach einem Jahre ganz klar, der Übergang in die Sclera durch einen Foetalring angedeutet.

6) Walker: Getrübte, vergrösserte, stark hervortretende Hornhäute, nach 2 Jahren normal gross und ganz klar.

7) Leclère: a. 3-wöchentliches Mädchen: allgemein vergrösserte, stark hervortretende Bulbi, ganz getrübte bläuliche Corneae, mit 10 Monaten Trübung geringer.

b. Cornea vergrössert, bläulichweiss. Nach einem Jahre rechts Vorwölbung und Trübung geringer, links keine Ändernng.

c. 2 Stunden post partum vergrösserte, intensiv getrübte, vorgewölbte Corneae; nach 6 Jahren Augen vergrössert, Corneae vergrössert und vorgewölbt, Trübung besonders im oberen Teil noch intensiv, geht ohne scharfe Grenze in die Sclera über.

8) Abadie: Unmittelbar nach der Geburt abnorme Grösse der Augen und Trübung der Corneae. 8 Monate später normale Grösse der Augen, aber vergrösserte Hornhäute mit leicht hauchförmiger Trübung, rechts Spannung erhöht, sonst normale Verhältnisse.

9) Santo Domingo. 3 Geschwister kamen mit ganz weissen Augen zur Welt, 2 davon wurden mit 3 Jahren bezw. 16 Monaten untersucht. a. Corneae normal gross, aber etwas stärker gewölbt, ihr Gewebe diffus getrübt, am oberen und unteren Rand stark getrübte Sichel, keine Spur von Gefässbildung, sonst alle Teile vollkommen normal; b. fast derselbe Zustand, nur annähernd normale Wölbung.

10) Laurence: 3 monatl. Kind. Anomalie angeboren. Beide Hornhäute sehr gross und dicht getrübt, nach 1 Monat noch unverändert.

11) Schöler:*) 5 Wochen altes Kind. Augäpfel normal gross. Beide Hornhäute ausgesprochen konisch vorgewölbt. Symmetrische opake weisse zentrale Trübung, welche die ganze Dicke durchsetzt und zwar so, dass der Durchmesser grösser wird, je tiefer man kommt. Die übrigen Teile der Cornea auch getrübt, setzen sich aber scharf ab. In 8 Jahren keine wesentliche Änderung mehr.

12) Baas: Kind kam mit ganz weissen Augen zur Welt, allmähliche Aufhellung vom Rande her, Zentrum blieb trübe.

---

*) 2 Fälle von kongenitaler leukomatöser Trübung der Hornhäute. Jahresb. d. Schöler'schen Klinik. 1881.

13) Landesberg. a) 3 Tage altes Kind: linke Cornea bei der Geburt diffus mattgrau, am meisten vor der linken Pupille, Trübung besteht aus einem Netzwerk von vertikalen und horizontalen Strichen. Sie verlor sich spontan vollständig.

b. 11 Tage altes Kind: Seit Geburt leichter Grad von Megalophthalmus und Cornea globosa, beide Corneae diffus in der Tiefe getrübt. Nach 9 Monaten Hornhaut klar, spiegelnd, nur allerfeinste Nubeculae erkennbar, Fundus normal. Noch ein gewisser Grad von Megalophthalmus, „der sich aber mehr normalen Verhältnissen nähert".

14) Saltini. Bei 3 Geschwistern beiderseitige angeborene diffuse Trübung der Corneae, die wie mattes Glas aussahen. Über den Verlauf im Referat keine Angaben.

15) Sergiew. Vollständig weisse Trübung der beiden sonst normal grossen und normal gewölbten Corneae. Nach zwei Monaten Peripherie aufgehellt.

16) Wernicke. *) 4 Geschwister. I. beide Hornhäute bläulichweiss, gross. Zustand bis zum Tode im 5. Jahre unverändert.

II. Augen wie beim ersten, tot mit 8 Monaten, III. normal.

IV. Corneae vergrössert, getrübt, am dichtesten im Centrum, vordere Kammer sehr tief, Spannung normal.

Aus dieser Übersicht, welche durchaus keinen Anspruch auf Vollständigkeit macht, sondern nur die prägnantesten Fälle bringen will, geht zunächst hervor, dass das in meinen Beobachtungen geschilderte Krankheitsbild ziemlich oft gesehen wurde, ohne dass bisher eine nähere Erklärung desselben gegeben ist: den Fall 13 (den einzigen mit einseitiger Erkrankung) glaube ich ebenso auffassen zu sollen, wie meinen Fall 6 (vergl. oben). Er stellt also eine Ausnahme dar. Bei den übrigen kehrt das häufige Befallensein von Gliedern derselben Familie, die regelmässige Doppelseitigkeit der Erkrankung, das Fehlen von Substanzverlusten an der Oberfläche, der Mangel von Vascularisation der Hornhaut, das häufige Auftreten von Vergrösserung und Ectasie der Cornea, die nach den Beschreibungen auch wohl oft eine keratoconusartige Form gezeigt hat, mit grosser Regelmässigkeit wieder. Wir sind voll be-

---

*) Wernicke. Un cas d'opacités cornéennes congénitales. Ann. d' ocul. CXVI p. 278

rechtigt hier von einem ganz typischen Krankheitsbilde zu sprechen und können dies noch mehr, wenn wir die Verlaufsweise der eigenen und der fremden Fälle berücksichtigen. Schon aus der einen Thatsache, dass fast in keinem Falle die bei der Geburt beobachteten Veränderungen in der gleichen Weise bestehen blieben, lässt sich der Schluss ziehen, dass von einer Bildungsanomalie im engeren Sinne keine Rede sein kann. Wenn auch selbst in neueren Arbeiten das Vorkommen der Erkrankung bei mehreren Geschwistern sowie die symmetrische Lokalisation in beiden Augen als Beweis (!) dafür angeführt wird, dass nicht eine Entzündung, sondern eine Hemmungsbildung anzunehmen sei, und ein Autor sich selbst durch diese seine Auffassung (Hemmungsbildung) nicht abhalten lässt eine Aufhellung der Cornea vorauszusagen, so ist wohl einmal in der Verlaufsweise dieser Fälle mit ihrer grossen Mannigfaltigkeit sowie in dem anatomischen Nachweis des Ulcus Corneae internum und dem positiven Ausfall der Fluoresceinreaktion der sichere Beweis geliefert, dass wir es mit einem im Foetalleben beginnenden Krankheitsprozess zu thun haben.

Ich darf hier noch auf eine anatomische Untersuchung von Tepljaschin *) hinweisen, welche meiner Meinung nach hierher gehört: 3 Tage altes Kind, angeborene parenchymatöse Hornhauttrübung bds. R. A. Cornea in der Peripherie normal bis auf ganz vereinzelte Gefässe, von denen eines bis in die Mitte vordringt; die vorderen und mittleren Schichten der centralen Teile der Cornea enthalten etwas mehr Zellen, dagegen sind die hintersten Schichten äusserst zellreich, die Descemet verdünnte sich im Centrum „und wurde sogar wenig bemerkbar“, Endothel überall vorhanden, entsprechend jener Stelle der Descemet waren die Zellen verlängert. Rundzellenansammlungen in Lig. pect., Iris, Corp. cil., den vorderen Teilen der Chorioidea und des Glaskörpers. L. A. Die Veränderungen in den hintersten Schichten geringer, keine Gefässbildung. An der Stelle der stärksten Veränderungen schliesst sich an das Endothel hinten ein verdichtetes Exsudat an, das von der Iris ausgeht, gegenüber dieser Stelle eine knotenförmige Erhebung der Iris, aus Zellwucherung bestehend, dieselbe ist von der Hornhauthinterfläche

*) Tepljascnin. Zur path. Anatomie der intrauterinen Augenkrankheiten und insbesondere der angeborenen Hornhauttrübungen. Arch. f. Aug. XXX. S. 318. 1895.

durch die Präparation getrennt, „aber es ist ersichtlich, dass die beiden Flächen sich stellenweise fast berührten". Die Rundzelleninfiltration wie rechts.

Merkwürdiger Weise fasst der Autor den Befund an beiden Augen ganz verschieden auf: rechts nimmt er eine selbständige interstitielle Keratitis an, die er ohne Anzeichen für Lues congenita finden zu können trotzdem als specifisch auffasst, links könne man keine selbständige Keratitis wegen des Mangels an Gefässen diagnostiziren, man müsse eine „von der hinteren Hornhautwand ausgehende Keratitis" (Fuchs) annehmen, die veranlasst sei durch ein Anliegen des als Gumma angesprochenen Knotens der Iris. Mir scheint aber der Beweis für ein solches Anliegen zu fehlen, der Autor sagt selbst „fast berührt", ausserdem hat er zur Härtung Müller'sche Lösung benutzt, welche die vordere Kammer bei Neugeborenen durch Quellung von Linse und Hornhaut geradezu aufheben kann; trotzdem halte ich eine Entstehung der Hornhauterkrankung an beiden Augen durch primäre Läsion der Hinterfläche für ganz zweifellos.

In allen Fällen, wo eine Aufhellung der Hornhaut eintrat — und das sind beinahe sämmtliche —, erfolgt dieselbe vom Rande nach dem Centrum mit sehr verschiedener Schnelligkeit (einige Wochen bis einige Jahre). Das Endresultat waren in den schlimmsten Fällen dichte centrale Leucome, in den günstigsten völlige Aufhellung der Hornhaut, soweit dies wenigstens die klinische Beobachtung bei den kleinen Patienten festzustellen erlaubte. Damit ist, wie ich an anderer Stelle auf experimentellem Wege gezeigt habe, noch nicht bewiesen, dass wirklich vollkommene Aufhellung vorhanden war. Zarte tiefliegende Trübungen können sich dem Klinischen Nachweis entziehen. Bei Mitgliedern derselben Familie war der Grad der endgültigen Aufhellung wesentlich verschieden.

Die Keratoconusartige Vorwölbung der Hornhaut kann sich vollständig zurückbilden, ebenso kann eine vergrösserte Hornhaut wieder ganz normale Maasse gewinnen.

In anderen Fällen bleibt nach völligem Ablauf der Erkrankung eine vergrösserte Hornhaut be-

stehen und stellt in Verbindung mit der abnormen Tiefe der vorderen Kammer die einzige klinisch nachweisbare Anomalie des Auges dar. Die Hornhaut kann dabei sogar vollkommen klar werden (Fall Laier). In meinen beiden Fällen Luise Graser und Laier sind keine Veränderungen der tiefen Teile des Auges nachweisbar; im ersteren könnte man allenfalls in der partiellen Excavation einen pathologischen Befund erblicken, im letzteren war die Papille aber mit absoluter Sicherheit normal. Dass im Falle Luise Graser die Excavation nicht pathologisch ist, wird noch wahrscheinlicher dadurch, dass in dem enucleirten linken Auge desselben Kindes keine glaucomatöse Ecavation vorliegt (mikroscop. Untersuchung). Wir können also in beiden Fällen den jetzigen Zustand als Megalocornea bezeichnen oder da wohl eine gewisse Vergrösserung des ganzen Auges anzunehmen ist genauer als Megalophthalmus. Ich muss übrigens bekennen, dass mir die klinische Beurteilung, ob bei vorhandener Vergrösserung der Cornea das ganze Auge an der Vergrösserung Teil nimmt oder nicht, äusserst unsicher erscheint, falls nicht hohe Grade vorliegen. Deshalb halte ich Megalocornea und Megalophthalmus für ineinander übergehende Zustände. Stellen wir uns nun vor, dass der im Foetalleben entstandene Krankheitsprozess, der in unseren beiden Fällen zu Megalocornea oder Megalophthalmus führte, bei der Geburt bereits vollkommen abgelaufen war, so hätten wir ein Bild vor uns, wie es kürzlich Bondi*) aus der Schnabel'schen Klinik an der Hand von 2 Fällen geschildert und als angeborene echte Misbildung, als Riesenwuchs der Augen aufgefasst hat. Es scheint mir somit keineswegs eine Notwendigkeit vorzuliegen, solche Fälle aus der Pathologie des foetalen Auges auszuscheiden, vielmehr die Annahme, dass die Vergrösserung in der von mir geschilderten Art entsteht, die weitaus wahrscheinlichere zu sein. Hierher scheinen mir auch die 5 Fälle zu gehören, welche Pflüger in seiner Dissertation als Megalocornea beschreibt und nach Horner's Vorgang scharf vom infantilen

*) Bondi. Zwei seltene Fälle von angeborenem Megalophthalmus. „Wiener med. Presse“ 1898 No. 26.

Glaucom getrennt wissen will.*) Das Vorkommen der Affection bei mehreren Geschwistern möchte ich an diesen Fällen besonders betonen. Pflüger weist auf die Häufigkeit einer dem arcus senilis ähnlichen Trübung in diesen Fällen hin, die auch bei jugendlichen Individuen beobachtet wurde. Mit Rücksicht hierauf möchte ich erwähnen, dass im Falle Graser eine Randtrübung der Cornea zurückblieb und dass mehrmals solche Trübungen auch von anderen Beobachtern gesehen wurden. So fand v. Ammon nach 1 Jahr die Hornhaut ganz klar, den Übergang in die Sclera durch einen Foetalring angedeutet, bei Santo Domingo blieb am oberen und unteren Hornhautrand eine getrübte Sichel zurück. Es empfiehlt sich jedenfalls hierauf bei künftigen Fällen genau zu achten. Dass diese Randtrübungen in den angeführten Fällen mit grosser Wahrscheinlichkeit als sog. sclerosirende, jedenfalls als pathologische, während einer Krankheit entstandene anzusehen sind, liegt wohl auf der Hand. Vielleicht geben diese Beobachtungen einen Fingerzeig dafür ab, wie das sogenannte Embryotoxon auch einmal auf foetale Entzündung zurückgeführt werden könnte.

Von grosser Wichtigkeit ist es nun, dass der Krankheitsprozess, der im Falle Laier beide Augen befallen hatte, als Endausgang auf der einen Seite zu einfachem Megalophthalmus, auf der anderen zu typischem Buphthalmus mit dauernder Drucksteigerung, tiefster Sehnervenexcavation und Amaurose führte. Ich sehe in dieser Beboachtung eine Stütze für die Erklärung der Entstehung des Hydrophthalmus, welche ich in meinem früheren Falle versucht hatte: führt die sekundäre Entzündung im Kammerwinkel zu einer Sclerosirung des Gewebes (ich erinnere an die Obliteration des Schlemm'schen Plexus), so kann es zu Retention der Augenflüssigkeit und Secundärglaucom kommen. Ob dieser Zustand eintritt, wird von der Schwere des primären Krankheitsprozesses abhängen.

Ob wir letzteren so zu deuten haben, dass nur eine Endothelerkrankung vorliegt oder ob wir ein wirkliches Ulcus internum

*) Pflüger. Über Megalocornea und infantiles Glaucom. Inaug. Diss. Zürich 1894.

anzunehmen haben, wird im Wesentlichen nach der vorhandenen oder fehlenden Ectasie der Cornea zu beurteilen sein. Experimentelle Erfahrungen sprechen dafür, dass Endothelverlust nur hochgradige Trübung, Zerstörung der Descemet'schen Membran aber ausgesprochene Ectasie der Hornhaut bewirkt. Von der Menge und Virulenz der als Entzündungserreger mit Wahrscheinlichkeit anzunehmenden Mikroorganismen kann es abhängen, wie weit die Veränderungen an der Hornhauthinterfläche im einzelnen Falle gehen. Wir müssen aber auch an die Möglichkeit denken, dass in den Fällen, wo wir nur parenchymatöse Hornhauttrübung beobachten, das Stadium der Ectasie schon im foetalen Leben abgelaufen sein kann, so dass wir in allen diesen Fällen ein echtes Ulcus internum hätten. Dass eine hochgradig ectatische und vergrösserte Hornhaut zu normaler Dimension und Wölbung zurückkehren, sich auch teilweise oder ganz aufhellen kann, wissen wir aus zahlreichen experimentellen Erfahrungen. Ich erinnere nur an die vorübergehenden enormen Ectasien bei der Impftuberculose. Dass andererseits die Vergrösserung nnd Ectasie bleibend werden und sich Secundär-Glaucom daran anschliessen kann, während sich die Hornhaut fast ganz aufhellt, geht aus den Versuchen Leber's mit Einführung von gekochtem Staphylococcus oder alkoholischem Extract desselben in die vordere Kammer hervor (Berberich)*). Es stellen diese Erfahrungen direkt Analoga zu unseren klinischen Beobachtungen dar und können ungezwungen in gleicher Weise erklärt werden.

Für die Entstehung leichter Quellungstrübungen beim Neugeborenen, welche ganz rasch spurlos verschwinden, wie in meinem Falle 6 und Fall 13 der erwähnten Literatur sind nicht entzündliche Vorgänge verantwortlich zu machen; die anatomische Untersuchung meines Falles schloss solche direkt aus. Über ihre mutmassliche Entstehungsweise habe ich mich bereits geäussert**).

---

*) Berberich. Anat. Untersuchung zweier Fälle von experimentellem Secundär-Glaucom am Kaninchenauge. v. Graefe's Arch., XL., 2 113—134.

**) Bericht über die Heidelb. Vers. 1898.

Wenn ich bisher die Erkrankung der Hornhauthinterfläche stets als primären Krankheitsprozess bezeichnet habe, so bin ich mir wohl bewusst, dass es nicht auszuschliessen ist, dass gleichzeitig oder gar vorher andere Teile des vorderen Bulbusabschnittes erkranken. Müssen wir doch die hypothetischen Entzündungserreger aus der Gefässbahn ableiten und können uns deshalb leicht vorstellen, dass dieselben auch an anderer Stelle entzündungserregend wirken. Die Bezeichnung primär ist so zu verstehen, dass dem klinischen Untersucher der Hornhautprocess als das primäre erscheint; die Sache liegt genau so wie bei der vom Rande beginnenden meist hereditär-syphilitischen Keratitis parenchymatosa. Auch dort können gleichzeitig klinisch unsichtbare anderweitige Veränderungen vorliegen.

Unser Krankheitsbild kann und muss scharf abgetrennt werden von der vomRande beginnenden Keratitis parenchymatosa, welche beim Neugeborenen auch, wenngleich wohl viel seltener, vorzukommen scheint, ich möchte daher vorschlagen, den Namen Ulcus internum Corneae dafür einzuführen. Von den beschriebenen Fällen angeborener parenchymatöser Hornhauttrübungen ist es zweifellos bei weitem das häufigste.

Bezüglich der Ätiologie glaube ich mich vorläufig vollkommen reservirt aussprechen zu müssen. In den älteren Beobachtungen sind die Angaben zu einer Verwertung nicht genau genug; in meinem Falle Graser kann man gewissen Verdacht hegen, dass Lues hereditaria vorlag, in den anderen fehlt jeder Anhaltspunkt. Es wird in Zukunft die Aufgabe sein, in diesen Fällen möglichst genaue Nachforschungen anzustellen, die sich auf etwaige Erkrankungen der mütterlichen Genitalien erstrecken sollten, nachdem Leber und Addario auf die Beziehung hingewiesen haben, welche zwischen solchen und Augenkrankheiten des Foetus bestehen kann.

In wie weit die Behandlung auf den Rückgang der Trübung von Einfluss ist, erscheint mir vorläufig sehr zweifelhaft; es gilt dies namentlich für eine Allgemeinbehandlung (Hg. K. J.)

Ich habe schon früher*) in Übereinstimmung mit anderen Autoren betont, dass selbst bei der echten hereditär-luetischen Keratitis parenchymatosa eine Beeinflussung des Hornhautprocesses durch antisyphilitische Behandlung nicht mit Sicherheit nachgewiesen ist. Bei unserer Erkrankung ist zweifellos in zahlreichen Fällen ein völlig spontaner Rückgang der Trübung beobachtet worden. Dass überall da, wo es zu Drucksteigerung kommt, eine gegen dieselbe gerichtete Behandlung am Platze ist, braucht nicht besonders betont zu werden. Die Miotica können in günstigen Fällen dauernde Heilung des glaucomatösen Zustandes herbeiführen. Ob da, wo sie nicht im Stande sind, den Druck zur Norm zu führen, möglichst frühzeitige Iridectomie vorzunehmen ist, vermag ich nicht zu entscheiden. Hirschberg sagt: „die kreideweisse Trübung beider Hornhäute an neugeborenen Kindern beruht auch auf Drucksteigerung und wird durch Iridectomie geheilt.“ Ich glaube wohl, dass diese Fälle dem Ulcus internum zugehören.

Hervorheben möchte ich noch, dass in 2 meiner Fälle später ein eitriges und in einem ein nicht-eitriges Ulcus Corneae im Centrum der Vorderfläche entstand. Ich habe den Eindruck gewonnen, als ob solche Hornhäute, welche von der Hinterfläche aus erkrankt waren, eine gewisse Disposition für Geschwürsbildung an der Vorderfläche erwerben; wenigstens habe ich auch in 2 Fällen bei Erwachsenen, welche an parenchymatöser von der Hinterfläche ausgehender Hornhauttrübung (durch Fluorescein nachgewiesen) erkrankt waren, später eitrige Geschwüre entstehen sehen.

Herrn Professor Leber spreche ich für die Überlassung der in unserer Klinik gemachten Beobachtungen meinen besten Dank aus.

*) E. v. Hippel. Über Keratitis parenchymatosa. v. Graefe's Arch. 42, 2.